

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1929-1930 N° 113

TRAVAIL du SERVICE et du LABORATOIRE du Dr BÉRIEL
(Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon)

Contribution à l'étude clinique
des tumeurs rares du cerveau
(Tumeurs des plexus choroïdes)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Juin 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René APPAIX

Ancien Externe des Hôpitaux de Grenoble

Né le 11 Septembre 1904 à St-PIERRE-DE-CHARTREUSE (Isère)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

1930

**CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE
DES TUMEURS RARES DU CERVEAU**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545319_0054

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1929-1930 N° 113

TRAVAIL du SERVICE et du LABORATOIRE du D^r BÉRIEL
(Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon)

Contribution à l'étude clinique
des tumeurs rares du cerveau
(Tumeurs des plexus choroïdes)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Juin 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René APPAIX

Ancien Externe des Hôpitaux de Grenoble

Né le 11 Septembre 1904 à ST-PIERRE-DE-CHARTREUSE (Isère)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOT
42, Quai Gailleton, 42

1930

PERSONNEL DE LA FACULTE



Doyen honoraire M L. HUGOUNENQ.
Doyen M J. LEPINE.
Assesseur M. ROLLET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS

PROFESSEURS

Cliniques médicales	} MM. PIC	PAVIOT
Cliniques chirurgicales		TIXIER
Clinique obstétricale et Accouchements		BERARD
Clinique ophtalmologique		VORON
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		ROLLET
Clinique neurologique et psychiatrique		NICOLAS
Clinique des maladies des enfants		LEPINE (J.)
Clinique des maladies des femmes		MOURIQUAND
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		VILLARD
Clinique des maladies des voies urinaires		COLLET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie		ROCHET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie		NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale		CLUZET
Chimie organique et Toxicologie		HUGOUNENQ
Matière médicale et Botanique		MOREL
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BRETIN
Anatomie		GUIART
Histologie		LATARJET
Physiologie		POLICARD
Pathologie Interne		DOYON
Pathologie et Thérapeutiques générales		FROMENT
Anatomie pathologique		CADE
Chirurgie opératoire		FAVRE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie		PATEL
Médecine légale		ARLOING (F.)
Hygiène		Etienne MARTIN
Thérapeutique		COURMONT (P.)
Pharmacie		SAVY
Hydrologie thérapeutique et climatologie		LEULIER
		PIERY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS
— — Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN
— — Chimie minérale	BARRAL
— — Urologie	GAYET

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GARIN	MAZEL	DUMAS	MARTIN (Joseph)
TRILLAT	SANTY	DUFOURT	ROCHET (Ph.)
SARVONAT	DUNET	DEVIC	WERTHEIMER
FLORENCE (G.)	CHALIER (André)	GABRIELLE	GATE
ROCHAIX	CHALIER (Joseph)	MANCEAU	BERNHEIM
RHENTER	NOEL		DECHAUME
			POLLOSSON

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. PIC, président; DUMAS, assesseur;
ROCHET Ph., et BERNHEIM agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

Je dédie ce travail, qui n'est qu'un
faible témoignage de ma grande re-
connaissance et de ma profonde affec-
tion.

A MON FRÈRE

A MA FAMILLE

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Qu'il trouve ici l'expression de mes remerciements pour le très grand honneur qu'il m'a fait en acceptant la présidence du Jury de cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BERIEL

Médecin des Hôpitaux

Si ce modeste travail a quelque mérite, c'est à lui qu'il revient tout entier.

A MES JUGES

MEIS ET AMICIS

Préface

Nous ne voulons pas commencer ce travail qui marque la fin de nos études universitaires sans remplir un devoir qui nous est très doux : celui de remercier nos Maîtres dans les Hôpitaux de Lyon et de Grenoble.

Que M. le Docteur Bériel, qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, trouve ici l'expression de nos remerciements sincères pour la bienveillance particulière qu'il nous a toujours témoignée. Notre reconnaissance envers lui se double de la plus respectueuse affection pour l'accueil paternel qu'il nous a réservé au cours de la rédaction de cette thèse, en guidant de ses conseils éclairés nos premiers pas dans la connaissance de la neurologie.

Nous remercions également nos Maîtres dans les Hôpitaux de Grenoble, pour la bienveillance avec laquelle ils nous ont toujours reçu dans les services hospitaliers.

Que M. le Professeur Porte, directeur de l'Ecole de Médecine veuille bien accepter nos respectueux sentiments. Il nous a permis d'acquérir nos premiers éléments de pratique médicale au cours de l'année d'externat que nous avons passée dans son service.

Nous adressons l'hommage de notre gratitude à M. le Docteur Sigaud, chirurgien des Hôpitaux. Il nous a reçu dans son service, nous permettant ainsi d'acquérir la pratique de son enseignement si profitable.

C'est avec émotion que nous adressons un souvenir tout spécial à notre Maître, M. le Docteur Lamy, médecin du Sanatorium de la Tronche. Il nous a permis de remplir les fonctions d'interne dans son service pendant un an, nous traitant toujours comme un ami et nous donnant de multiples preuves d'intérêt.

Que M. le Docteur Bonniot, chirurgien des Hôpitaux, trouve ici l'expression de notre respectueuse et sincère admiration pour son enseignement si lumineux. Nous le prions d'accepter notre reconnaissance pour avoir bien voulu nous recevoir dans son service.

Nous remercions également tous ceux qui, à des degrés différents, ont été nos Maîtres dans les Hôpitaux de Grenoble :

MM. les Docteurs Perriol (in memoriam), Corneloup, Dalban, Girard, Martin-Sisteron, Salva, F. Sappey, Sauvage, Traversier, Peyrin, Béthoux, Bütterlin, Pistre, Amabert.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE DES TUMEURS RARES DU CERVEAU

CHAPITRE PREMIER

Délimitation du sujet

L'étude des tumeurs cérébrales est, de nos jours, poussée très loin : on se rend compte que les néoplasmes intracrâniens sont infiniment plus fréquents qu'on ne le croyait autrefois.

Cette fréquence ne tient pas *nécessairement* à une augmentation des cancers en général, — qui est peut-être réelle, mais difficile à prouver. Elle représente probablement une augmentation purement relative, dont l'apparence est donnée par le perfectionnement de nos moyens diagnostiques. Beaucoup de cas passaient inaperçus autrefois. A l'heure actuelle de nombreuses publications ont fait connaître mieux les tumeurs cérébrales, et les fruits de cet enseignement progressif font que les médecins savent dépister un néoplasme là où précédemment on aurait conclu à une

« congestion » cérébrale, à un ramollissement, à une paralysie d'origine vasculaire, etc.

De l'étude de ces tumeurs il se dégage d'abord un fait primordial : la distinction de deux grands types, opposés dans leurs caractères anatomiques, leur constitution, leur thérapeutique. D'une part, ce sont les gliomes, d'autre part les tumeurs fibreuses. Cette distinction sur laquelle notre Maître, le Docteur Bériel, insiste depuis de nombreuses années dans son enseignement et dans ses publications, est en général plus ou moins tacitement admise à l'heure actuelle.

Le *gliome* est une maladie très particulière : tumeur diffuse, sans ligne de démarcation dans la substance même du cerveau, mais cependant à très lent développement, entraînant une augmentation progressive de la masse de l'encéphale et par là des symptômes généraux beaucoup plus que des signes de localisation. L'hypertension intracrânienne également progressive, est réelle, mesurable au manomètre au cours de la ponction lombaire, et découle de cette augmentation de la masse cérébrale, en même temps que des modifications de la dynamique du liquide céphalo-rachidien, qui conditionne aussi le fréquent œdème de la papille. Pendant des années les malades peuvent être porteurs de la tumeur sans en souffrir autrement que par de vagues symptômes généraux : il arrive un moment où l'adaptation à l'hypertension progressive n'est plus possible : céphalées, vertiges, nausées, troubles visuels, parfois crises épileptiques, constituant dès lors le syndrome le plus fréquent. Il s'y ajoute parfois des signes de localisation, mais ceux-ci sont souvent dis-

crets ou en tous cas plus ou moins fondus dans les signes généraux, car le gliome fait partie intégrante du tissu nerveux, et ne le détruit pas brutalement comme le ferait une production étrangère.

Il arrive enfin que l'hypertension dépasse les limites compatibles avec la vie : la mort dans le coma ou (assez souvent) la mort subite, terminent l'évolution dans les cas non traités. Les gliomes meurent par l'hypertension intracrânienne.

La thérapeutique chirurgicale peut encore difficilement, à l'heure actuelle, être une thérapeutique curatrice. La tumeur, diffuse, intriquée dans le tissu sain ne se prête pour ainsi dire pas à une excision. Par contre les trépanations « libératrices » supprimant, au niveau du siège de la tumeur, la contrainte osseuse, donnent des survies parfois très longues en permettant au néoplasme de continuer sans danger son très lent accroissement. Peut-être les irradiations profondes facilitent-elles aussi le ralentissement réel du processus ⁽¹⁾.

Tout autres sont les TUMEURS FIBREUSES.

Ici, le néoplasme ferme, bien limité, généralement adhérent à la méninge par un pédicule, se creuse un lit dans l'encéphale, en restant toujours limité et clivable. Même dans les cas où le développement est arrivé, très lentement, à être extrême, la délimitation subsiste. Le tissu nerveux fuit et s'atrophie devant la

(1) On sait que les Rayons X déterminent souvent sur les tissus un brusque état congestif dans les semaines qui suivent l'application. Cette « réaction », qui peut augmenter brusquement le volume des néoplasies, peut être extrêmement dangereuse dans les gliomes, à moins qu'une trépanation préliminaire n'évite cette conséquence en créant une sorte de soupape. Il est donc prudent (dans les gliomes) de ne penser aux irradiations qu'après l'intervention décompressive.

tumeur ; le processus étant extrêmement lent l'ensemble du contenu intracranien n'augmente ainsi pas de volume : il n'y a pas d'hypertension et pas de symptômes généraux. Si la tumeur se trouve au niveau d'une localisation cérébrale il s'ensuit des signes d'irritation, puis de déficit, limités (épilepsie limitée, monoplégies) ; si elle siège dans une zone latente, il n'y a point de symptômes cliniques, la maladie reste silencieuse, dans certains cas même le néoplasme est une trouvaille d'autopsie.

Telles sont les caractéristiques anatomo-cliniques générales de ces productions fibreuses ; naturellement si le néoplasme se trouve dans une période passagèrement active de son évolution, son accroissement peut, passagèrement aussi, entraîner des symptômes généraux, jusqu'à ce que l'encéphale ait subi son adaptation. Dans d'autres circonstances assez rares, la tumeur peut évoluer dans le sens malin ; de même qu'un fibrome d'un point quelconque de l'organisme peut dégénérer en tumeur sarcomateuse. Dès lors, l'accroissement rapide entraîne des phénomènes d'hypertension et l'expression clinique peut se rapprocher de celle du gliome, y compris la production d'œdème papillaire.

Comme on le voit, la tumeur fibreuse est, d'une façon générale, très différente du gliome. La thérapeutique en est aussi très différente : l'ablation chirurgicale, aboutissant à une sorte de cure radicale, doit être poursuivie ⁽²⁾.

(2) Les tumeurs nées aux dépens des parois, qui peuvent secondairement bourgeonner dans l'intérieur de la cavité crânienne, sont à rapprocher des tumeurs fibreuses au point de vue de leur évolution et de leurs conséquences.

En dehors de ces deux grands types de tumeurs, qui sont réellement des maladies différentes, on trouvera un grand nombre d'autres néoplasies intracrâniennes. Mais il y a lieu de rejeter d'abord les productions qui ne sont étudiées dans le groupe des tumeurs que par un abus de langage : par exemple, les tubercules, les gommès, les kystes parasitaires, les malformations, puis des néoplasmes très particuliers qui, du point de vue de la pathologie générale ne sont pas des tumeurs de l'encéphale, par exemple ceux de la pituitaire et ceux qui, nés dans les troncs nerveux, se groupent dans le cadre des tumeurs pontocérébelleuses ; enfin les tumeurs secondaires, métastases d'un cancer plus ou moins éloigné. Toutes ces formations ont leurs caractères propres, et si dans certains cas leur diagnostic est difficile, cela n'est pas un motif suffisant pour les confondre avec les tumeurs proprement dites de l'encéphale et de ses enveloppes (3).

Une fois faite cette exclusion, que demeure-t-il en dehors des gliomes et des tumeurs fibreuses méningées ? Il reste quelques cas, rares, et c'est de ceux-là qu'il sera question ici.

Ce groupe de « tumeurs rares » ne forme peut-être qu'un chapitre transitoire de cette pathologie, parce qu'il englobe des cas peut-être différents au point de vue de la pathologie générale ; mais, même si ceux-ci doivent plus tard être l'objet d'autres interprétations,

(3) Les tumeurs secondaires, généralement à plusieurs noyaux, empruntent des symptômes à l'un et l'autre des deux grands groupes — gliomes et tumeurs fibreuses —, mais leur caractère métastatique les classe nettement à part sans conteste possible.

au nom de classifications embryologiques, il y a intérêt à les isoler et à les grouper pour l'étude. Ils s'apparentent évidemment aux tumeurs méningées ; et d'ailleurs M. Puig dans la thèse (4) en a cité plusieurs observations (nous lui empruntons en particulier deux des cas que nous avons étudiés).

Toutefois ils nous paraissent assez caractérisés pour mériter d'être isolés et nous nous basons pour cela sur l'interprétation donnée récemment par MM. Bériel et Barbier (5).

Ils comprennent des néoplasmes à aspect histologique glandulaire, qui, jusqu'à plus ample informé, paraissent se développer aux dépens de formations choroïdiennes et qui évoluent, soit sous une forme plus ou moins kystique, soit sous l'aspect de nodules arrondis bien limités.

Il arrive que ces derniers prennent l'apparence grossière de tumeurs fibreuses, à cause de leur limitation nette, et du plan de clivage qui existe entre elles et le tissu sain. Ils paraissent souvent sur les coupes macroscopiques comme inclus en pleine substance cérébrale, mais l'étude précise de leurs rapports montre qu'en réalité ils se sont développés au fond d'un sillon. A l'examen à l'œil nu on pourrait les considérer comme des néoplasmes connectifs nés de la méninge, et les classer avec le groupe des tumeurs fibreuses. Or l'expérience montre qu'ils se comportent différemment, et souvent d'une manière incompréhensible, au point de vue clinique. Nous ne som-

(4) *Tumeurs méningées craniennes*, Lyon, 1927.

(5) Société médicale des Hôpitaux de Lyon, 25 mars 1930e;
Lyon Médical, 1930.

mes pas encore en mesure de pouvoir leur attribuer une symptomatologie constante : nous ne pouvons guère en faire le diagnostic sur le malade.

C'est ce dernier point que nous voudrions démontrer dans ce travail. Nous nous bornerons à rapporter et à commenter deux observations extrêmement typiques de notre manière de voir. Dans les deux cas, volume, siège, aspect général quasi identiques, et cependant opposition absolue des tableaux cliniques. Nous rapporterons aussi une observation de tumeurs de ce groupe ayant revêtu l'aspect kystique avec des prolongements étendus.

CHAPITRE II

Aspect anatomique

Les tumeurs rares que nous envisageons ici ont des caractères macroscopiques variables ; cependant elles paraissent se grouper en deux catégories : celles qui ont des rapports évidents avec les ventricules et peuvent s'étendre et se ramifier à la base de l'encéphale (Observation II). Celles qui se développent sous forme de nodules bien limités, arrondis, paraissant en plein parenchyme cérébral, mais cependant nettement en rapport avec le fond d'un sillon.

Si nous les envisageons ensemble c'est qu'elles répondent toutes aux caractères suivants : 1° ce sont des tumeurs primitives, et de véritables tumeurs, c'est-à-dire bien distinctes des « tumeurs inflammatoires » (tubercule, syphilis), des formations angiomateuses, des néoplasmes parasitaires, et des productions congénitales ; 2° cependant ce ne sont ni des tumeurs fibreuses, ni des gliomes ; 3° elles ont des caractères histologiques qui rappellent l'aspect épi-

thélial choroïdien. Il est probable qu'elles représentent en effet des formations épendymaires ou choroïdiennes. On sait que le revêtement épendymaire ainsi que la membrane épithéliale des plexus choroïdes reconnaissent, au cours du développement, une commune origine, l'épithélium de la gouttière neurale. On admet généralement (Roussy et Cornil) que les productions néoplasiques nées de ces formations ont une étroite parenté : de fait il paraît difficile de les distinguer.

Certes, les simples figurations histologiques ne permettent pas toujours d'affirmer l'origine d'une tumeur, et ici, l'origine épendymaire ou choroïdienne, est seulement très vraisemblable. C'est pourquoi, considérant ce groupe comme encore sujet à révision, nous avons employé dans ce travail le terme de « tumeurs rares » en ne mettant qu'en seconde ligne celui de « tumeurs des plexus choroïdes ».

Ces néoplasmes sont, en effet, assez rares. D'après la statistique de Roussy et Cornil, ils ne représentent que 1,5 pour cent des tumeurs cérébrales, alors que les gliomes représentent 41,7 pour cent des cas et les méningiomes 11 pour cent ⁽¹⁾.

1. — *Formes en rapport avec les cavités ventriculaires*

On trouve dans la littérature des néoplasies de ce groupe en rapport avec les ventricules ; par exemple, des nodules nettement développés sous le revêtement

(1) Il est à noter que ces pourcentages sont faibles si on les rapporte aux tumeurs cérébrales proprement dites, parce que les auteurs précités englobent dans leurs statistiques les tumeurs de l'hypophyse, celles des nerfs auditifs, les tumeurs tuberculeuses ou syphilitiques, les angiomes et les tumeurs congénitales.

épendymaire et à ses dépens. D'autres fois le rapport est macroscopiquement évident, comme dans notre observation II où l'on voit le néoplasme s'insinuer par les fentes de Bichat et suivre l'enroulement des ventricules. Dans ce cas, il existait, comme on le verra plus loin en lisant l'observation, une masse kystique située au niveau de la protubérance, se continuant sur toute la surface inférieure de l'encéphale, puis glissant entre les couches optiques sous les ventricules latéraux en paraissant pénétrer le long des ventricules par la fente de Bichat.

2. — *Formes nodulaires, du fond des sillons cérébraux*

Beaucoup plus intéressantes sont les tumeurs de ce second type : elles paraissent moins exceptionnelles, et peuvent, d'autre part, simuler des gliomes ou des noyaux secondaires de généralisation. On en trouve des exemples dans les observations I et III.

A l'examen extérieur le cerveau ne présente rien d'anormal si ce n'est dans certains cas une augmentation générale de volume d'un des hémisphères, mais ceci est généralement assez atténué. Sur les coupes vertico-frontales systématiquement pratiquées, on découvre dans la profondeur un nodule de volume variable, comme une noix, par exemple, qui paraît situé en plein parenchyme en se rapprochant cependant d'une des surfaces hémisphériques, généralement la surface interne. Ce nodule est bien limité, bien arrondi, se détache nettement de la substance blanche voisine; il a une consistance ferme, homogène, quelquefois

cependant avec une petite cavité centrale ; il est hyalin, et souvent de coloration verdâtre.

Si on examine attentivement les rapports de ce nodule sur des coupes macroscopiques diversement orientée, on s'aperçoit qu'il n'est pas isolé dans la substance blanche, mais que l'un de ses pôles adhère à une masse d'apparence vasculaire située au fond d'un sillon ; et par le seul examen à l'œil nu, si l'on ne se contente pas des simples apparences, on peut se rendre compte que la tumeur est née aux dépens d'une sorte de matrice soudée aux vaisseaux et à la méninge dans le fond du sillon.

Par ailleurs on ne trouve pas de modification dans l'encéphale.

Au *point de vue histologique*, bien qu'il y ait des variantes de détail dans les divers cas, on retrouve toujours un aspect glandulaire. Généralement le centre de la tumeur est occupé par une masse amorphe, dans lequel se reconnaissent encore des déchets cellulaires, et cette masse est entourée d'une véritable paroi revêtue, sur sa face interne, d'un épithélium à hautes cellules ; celui-ci, plus ou moins replié, repose sur une matrice très vascularisée ; dans d'autres cas, au lieu de former ainsi une seule grande cavité, pleine d'un contenu ferme, le néoplasme est formé d'une série de géodes plus ou moins nombreuses, pouvant donner, au premier abord, l'apparence d'un tissu thyroïdien, mais avec un épithélium de revêtement beaucoup plus haut, parfois à plusieurs assises.

CHAPITRE III

Symptomatologie : Cas à symptomatologie complexe, nettement tumorale

On sait que les symptômes des tumeurs cérébrales peuvent se grouper en deux catégories très différentes.

1° Les symptômes généraux qui représentent le plus souvent les signes cliniques dits d'hypertension. Ceux-ci consistent surtout en lourdeur de tête allant jusqu'aux céphalées les plus violentes ; dans un état d'obtusion intellectuelle pouvant aller dans certains cas jusqu'à la confusion mentale ; dans une tendance vertigineuse ; en vomissements. Lorsqu'il y a réellement de l'hypertension ces signes peuvent arriver à être très marqués, et surtout s'associent étroitement en un syndrome qui a des caractères d'ensemble particulier. Tous les symptômes sont liés entre eux et augmentent parallèlement sous l'influence de certaines circonstances telles que les efforts, les mouvements brusques, l'action de se baisser et de se relever. En général ils s'atténuent dans la position cou-

chée et l'immobilité. Ils s'accompagnent souvent d'œdème de la papille, trouble qui, comme on le sait, ne donne pas toujours dans les débuts de diminution fonctionnelle de la vision et que l'on doit, par conséquent, rechercher systématiquement.

Ces signes peuvent être simulés par des symptômes analogues dans des cas où il n'y a pas d'hypertension véritable, mais où existent des processus inflammatoires ou irritatifs (dans les méningites, les encéphalites...). Dans ces derniers cas il n'y a pas nécessairement d'hypertension constatable au manomètre.

2° Les signes de localisation sont représentés par des phénomènes irritatifs ou déficitaires plus ou moins limités dans le domaine de la sensibilité, de la motilité, dans certains actes psychiques (aphasie), dans certaines fonctions sensorielles (hémianopsie) ou dans le domaine des nerfs craniens.

Nous avons rappelé que d'une manière générale les gliomes donnaient surtout des symptômes généraux, alors que les tumeurs fibreuses étaient plus localisatrices. Nous allons voir que dans les tumeurs dont nous parlons ici on peut retrouver les diverses catégories de troubles généraux ou locaux plus ou moins représentés.

Dans le premier groupe de faits, qui font l'objet de ce chapitre, les « tumeurs rares » donnent lieu à des symptômes généraux du type d'hypertension avec des signes de localisation plus ou moins importants ; ces tumeurs peuvent donc être prises pour des gliomes. Sans insister davantage nous apporterons ci-dessous deux observations qui sont assez caractéristiques de ce point de vue.

Observations

OBSERVATION I (R. A. 793)

(Un résumé de cette observation a été donné à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon par MM. BÉRIEL et BARBIER, le 25 mars 1930).

Mme Ch..., 36 ans. Bien réglée, mariée, trois enfants.

Aucune maladie grave dans la jeunesse.

Il y a deux mois et demi, elle prend des douleurs dans le membre inférieur droit sous forme de crises très pénibles. Quelque temps après, des céphalées s'installent, extrêmement intenses, continuelles, avec des exacerbations en crises. Quelquefois, vomissements glaireux.

Entre dans le Service de Neurologie des Hôpitaux de Lyon le 14 janvier 1930. On avait constaté il y a un mois un pouls ralenti, et à ce moment, la malade se plaignait de diplopie.

Une note remise par le docteur Devic indique que la malade avait été vue chez elle à ce moment. Elle se plaignait seulement de douleurs dans le membre inférieur droit, douleurs sans rien d'objectif. En particulier, le réflexe rotulien droit était normal. Elle était capable de se lever, de marcher quelques pas. Titubait à peine. L'examen, fond d'œil y compris, était resté négatif. Le diagnostic de tumeur cérébrale n'avait pas paru certain et on avait décidé de l'envoyer à l'hôpital, s'il survenait un fait nouveau ou simplement si les céphalées persistaient. L'aggravation, l'apparition de crises comitiales avaient entraîné l'hospitalisation.

Elle eut, en effet, récemment, une crise avec perte de connaissance, qui a duré plusieurs heures ; cette crise s'était

accompagnée de pertes des matières et des urines et avait laissé une amnésie transitoire. Pendant cette crise, et après, vomissements glaireux.

EXAMEN ACTUEL :

Aux membres inférieurs, réflexes rotuliens nettement diminués, surtout à droite, où il apparaît très faible et seulement de temps à autre.

Réflexes achilléens normaux.

Réflexes cutanés plantaires en flexion.

Cutanés abdominaux : existent.

Aux yeux : pas de paralysie oculaire apparente ; les deux yeux suivent le doigt directeur dans toutes les directions. La malade se plaint cependant de diplopie : l'épreuve des verres de couleur montre en effet une paralysie du droit externe du côté droit.

Examen du fond de l'œil : difficile ; cependant, la papille apparaît floue avec œdème.

PONCTION LOMBAIRE. — Tension 28. Queckenstedt : libre. Albumine, 0,40 au moins. Leucocytes, 5. Wassermann négatif.

18 janvier 1930 (docteur Bussy). — Gros œdème des papilles, pur, avec veines volumineuses. Diplopie croisée, égale dans toutes les directions de l'espace. Paralysie probable de la convergence.

20 janvier 1930. — On a fait trois injections de cyanure de mercure à la malade. Les troubles de la vue ont nettement diminué. Mais les douleurs qu'elle accuse à la jambe droite et les céphalées empirent progressivement.

Malgré les résultats de la ponction lombaire, incertains au point de vue tumeur, et à cause de l'œdème volumineux de la papille, affirmé par le docteur Bussy, on fait passer la malade en chirurgie pour une trépanation décompressive : on pense à un gliome du tronc cérébral.

La malade a été trépanée le 28 janvier 1930.

Décompressive cérébelleuse bilatérale : on note seulement une énorme tension du cervelet, sans rien qui justifie que l'intervention dépasse une simple décompressive.

Très vite, disparition des céphalées et vision claire.

Le 2 février, la malade fait deux crises épileptiformes non jacksoniennes. La sœur du service et le mari qui ont assisté

à une crise affirment qu'elle a perdu conscience et que les deux côtés ont été l'objet de mouvements.

La deuxième crise est suivie d'une perte de connaissance de plusieurs heures et après cette crise les membres du côté droit apparaissent inertes.

Le 4 février, six jours après l'intervention, les troubles de la vue ont de nouveau augmenté : la malade, qui a toute sa connaissance et qui reconnaît les gens à leur voix, se plaint de ce qu'on se met devant elle pour l'empêcher de voir l'entourage et réclame de la lumière, alors qu'il fait grand jour. L'examen montre une hémiphlégie droite incomplète : le cutané plantaire droit n'est pas obtenu, alors que le gauche est normal en flexion. La région trépanée ne bombe pas, mais elle est, à la palpation, d'une consistance ligneuse, presque aussi dure que les régions voisines osseuses. On se base sur cette dureté de la cicatrice pour confirmer la notion de gliome, mais on discute sur sa localisation exacte, étant donné l'apparition d'une hémiparésie droite.

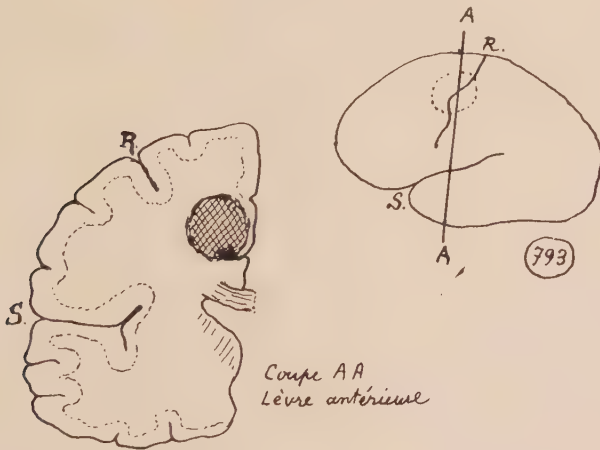


FIG. I.

La malade, dont les troubles de la vue s'aggravent et qui présente un coma progressif, meurt le 1^{er} mars, trente-trois jours après l'intervention.

A l'autopsie, rien d'apparent extérieurement aux hémis-

phère. Disons de suite qu'il n'y a non plus aucune modification des cavités ventriculaires, ni d'hydrocéphalie, et que, en dehors de la lésion qui va être décrite, les coupes n'ont décelé aucune altération dans aucune partie de l'encéphale, en particulier dans le tronc cérébral.

Dans l'hémisphère gauche, sur les coupes vertico-transversales passant dans la région moyenne du sillon de Rolando, on trouve, dans la profondeur, affleurant la surface interhémisphérique un nodule gros comme une petite noix, qui, sur la surface de la section a une coloration verdâtre, plus sombre à la périphérie. Ce nodule est bien limité et on peut déceler un plan de clivage net. Par son pôle interne, il affleure l'un des sillons de la face interne de l'hémisphère et, au niveau de ce pôle l'aspect est plus vasculaire, comme s'il y avait là la matrice de la tumeur.

HISTOLOGIQUEMENT, le néoplasme est formé d'un stroma fibroïde contenant de grands alvéoles. Ceux-ci sont tous tapissés d'un épithélium assez irrégulier, mais formé dans l'ensemble par des cellules cylindriques allongées, très comparables à celles de notre deuxième observation. Par endroits, des axes vasculaires font une saillie dans l'intérieur des alvéoles en entraînant naturellement avec eux l'épithélium. Ces aspects, bien que ne constituant pas à eux seuls un critérium, évoquent, comme dans le cas suivant, la disposition choroïdienne.

OBSERVATION II (R. A. N° 634)

(BÉRIEL et BERNHEIM ; *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 25 novembre 1924) (1).

T... Germain, 16 ans, entré dans le Service de Neurologie, le 5 septembre 1924.

Mère morte à 43 ans de tuberculose pulmonaire. Père vivant et bien portant. Trois frères et sœurs en bonne santé.

(1) Cette observation a été citée aussi dans la thèse de M. PUIG, Lyon, 1927 (Observ. XXIII, p. 174).

Né à 7 mois. Accouchement normal. Nourri au biberon. A marché à 18 mois. Pas de convulsions. Aucune maladie dans l'enfance. Est allé à l'école dès l'âge de 5 ans et y travaillait bien.

L'affection actuelle semble dater de décembre 1923. L'enfant commence, à partir de cette époque, à se plaindre de céphalées ; l'attention n'eut pas été autrement attirée vers ce symptôme s'il ne s'était accompagné parfois de raideur de la nuque survenant brusquement sous forme de contracture paroxystique qui mettait la tête en extension forcée. Ces crises de contracture, d'abord espacées, augmentent de fréquence à partir de février 1924. Elles durent une minute environ et demeurent toujours localisées aux muscles de la nuque ; elles ne s'accompagnent jamais de perte de connaissance, mais parfois de vomissements. Les symptômes s'aggravent journellement, la céphalée devient plus violente, mais il est à signaler à ce moment l'absence des troubles de la vue.

Le docteur Simeray, de Moirans, fait, le 3 avril 1924, une ponction lombaire : pas de lymphocytose ; albumine : 0 gr. 35 par litre.

Un traitement spécifique (trois séries de quinze injections chacune de benzoate de mercure) est tenté, sans résultat. Au contraire, les troubles visuels font leur apparition et la vue baisse de plus en plus. L'enfant est envoyé chez le docteur Bériel, qui le fait entrer dans son service.

A l'examen, enfant intelligent, ne présentant pas d'obnubilation intellectuelle, il explique bien les différentes étapes de sa maladie. Il ne se plaint actuellement pas de céphalées, il n'a même pas la tête lourde. Pas de vomissements. Depuis un mois, les accès de raideur de la nuque ne se sont pas reproduits.

La démarche ne présente aucun élément anormal en dehors du trouble provoqué par un équinisme du pied droit (il s'agit vraisemblablement d'un pied varus équin consécutif à une poliomyélite, car le membre inférieur droit est atrophié dans son ensemble ; ce pied bot a été traité par une ténotomie faite dans la première enfance). Pas de caractère éprieux de la démarche, l'enfant, quoique aveugle, marche droit devant lui.

Pas de vertiges.

Amaurose à peu près complète ; le malade distingue encore la lumière de l'obscurité et les couleurs.

Œdème de la papille bilatéral. Pupilles immobiles. Pas de paralysie de la musculature extrinsèque de l'œil ; léger nystagmus horizontal dans le regard extrême.

Paralysie faciale droite du type périphérique, d'ailleurs très légère ; on ne constate qu'un léger abaissement de la commissure labiale et un effacement des plis du front.

Paralysie du glossopharyngien. L'examen de la gorge montre, lors de la nausée provoquée par le contact de l'abaisse-langue, un mouvement de translation en rideau, de droite à gauche, par la paroi postérieure du pharynx. De plus, le pilier postérieur droit du voile est immobile.

Rien au voile du palais. Rien à la langue.

Pas de paralysie du trijumeau. Pas d'anesthésie, ni de la cornée, ni de la face.

L'examen des oreilles, du larynx est négatif (docteur Bertoin).

Au point de vue cérébelleux, on ne note ni asynergie, ni dysmétrie. Par contre, il existe très nettement de l'adiadococinésie du côté gauche.

Au point de vue moteur :

Pas de diminution de la force musculaire.

Réflexes rotuliens vifs, mais égaux.

Réflexes achilléens normaux.

Signe de Babinski bilatéral. Ni clonus, ni trépidation épileptoïde.

Réflexes crémastériens et abdominaux normaux.

Aux membres supérieurs, le réflexe antibrachial est peut-être plus vif à gauche qu'à droite. Les réflexes tricipitaux sont égaux.

Au point de vue sensitif :

Aucun trouble de la sensibilité tactile ou de la sensibilité profonde. Sensibilité thermique normale. Pas d'astéréognosie.

Ponction lombaire :

Tension : 52 (en position couchée).

On ne retire que trois gouttes de liquide. On ne peut faire qu'un dosage approximatif de l'albumine, qui semble exister en quantité normale. Pas de lymphocytose.

Examen viscéral : Rien aux poumons.

Rien au cœur.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Pas de signes d'hérédo-syphilis.

Huit jours après l'entrée du malade à l'hôpital, on a décidé d'intervenir par une large trépanation décompressive portant sur la fosse cérébrale postérieure.

L'enfant est mis sur la table d'opération ; on commence à l'endormir ; quelques minutes après, il se cyanose. La respiration s'arrête. Respiration artificielle, oxygène, etc... La respiration reprend, mais s'arrête à nouveau, et dès lors toutes les tentatives de rappel à la vie demeurent vaines.

Examen anatomique

Au moment de l'ablation du cerveau, on a trouvé, au milieu de la base, une sorte de kyste qui s'est vidé d'un liquide clair pendant l'ablation de l'encéphale.

Une fois la pièce enlevée, on a pu se rendre compte qu'il s'agissait d'une véritable poche située en avant de la protubérance et par laquelle celle-ci était refoulée et comprimée d'arrière en avant. Cette poche a des parois fibroïdes assez minces, de la consistance et de l'apparence d'une dure-mère normale. Cette surface interne est couverte d'amas grenus qui paraissent formés, par place, de petits grains calcifiés, et qui, en d'autres points, forment une sorte d'enduit crémeux. Le kyste se continue sur toute la surface inférieure de l'encéphale jusqu'au niveau de l'infundibulum.

Sur les coupes verticales du cerveau, on trouve, au niveau de cette dernière région, une masse qui paraît pénétrer profondément dans le tissu nerveux, mais qui, en réalité, ne fait que le refouler en passant entre les couches optiques droite et gauche et en venant soulever la partie inférieure des ventricules latéraux sous le septum lucidum. Cette tumeur, qui n'est que la continuation du kyste précédemment décrit, est formée d'une poche fibroïde et contient une substance gélatineuse verte. Elle se continue assez loin en avant et on la retrouve sur les coupes de la région frontale dans le lobe gauche, sous forme d'un prolongement kystique en-dessous de la corne frontale du ventricule.

Tous les ventricules sont fortement hydropiques.

Il n'y a pas d'autre altération intéressante à signaler.

L'examen histologique a montré une tumeur kystique avec un épithélium d'aspect glandulaire à cellules assez polymorphes ; le tissu qui porte ces cellules de revêtement, s'ordonne en flexuosités et par moment forme des axes très vasculaires autour desquels s'enroule l'épithélium.

Il s'agit certainement d'une tumeur des plexus choroïdes.

MM. Bériel et Bernheim, en présentant ce cas à la Société Médicale, le faisaient suivre du commentaire suivant :

En résumé, chez un enfant de 16 ans, qui, depuis quelques mois, présentait de la céphalée et des vomissements, s'est développé rapidement un syndrome d'hypertension intracrânienne. A l'entrée dans le service, l'œdème papillaire, le chiffre de 52, relevé au manomètre de Claude, faisaient admettre le diagnostic de gliome. Il importait dès lors de localiser la tumeur en vue de renseigner le chirurgien sur le point où devait porter la trépanation décompressive.

Dès l'interrogatoire du malade, un premier symptôme attirait l'attention : la raideur de la nuque qui était survenue à plusieurs reprises sous forme de crises paroxystiques amenant la tête en hyperextension. Ces accès s'accompagnaient de céphalées, parfois de vomissements, jamais de perte de connaissance. Ils évoquaient immédiatement l'idée d'une lésion cérébelleuse.

On sait, en effet, que de telles crises de contracture ont été signalées par de nombreux auteurs au cours des tumeurs du cervelet ; elles seraient d'ailleurs plus fréquentes chez l'enfant (Berthaux, *Thèse*, Paris,

1906-1907. Tumeurs du cervelet chez l'enfant). Parfois localisées aux muscles de la nuque et du cou, ces convulsions toniques peuvent s'étendre à tout le corps et donner naissance à ce que Jackson appelle les « attaques cérébelleuses » (cerebeller fits). Wilson, Lhermitte les assimilent à la rigidité décérébrée dont elles ne seraient qu'une manifestation temporaire.

Mais, en dehors de ces accidents, notre malade n'offrait pas d'autres signes cérébelleux évidents, en dehors d'une adiadicocinésie très nette, du côté gauche. Il n'existait, en particulier, ni troubles de la marche, ni asynergie, ni dysmétrie.

De sorte que l'on pouvait se demander s'il ne s'agissait pas soit d'une tumeur bulbo-protubérantielle, avec compression du cervelet, se traduisant, en outre, par la paralysie des 7° et 9° paires et un Babinski bilatéral, soit d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Contre cette dernière hypothèse, il était logique d'invoquer l'absence de troubles auditifs et d'anesthésie cornéenne.

Quant au diagnostic de gliome de la protubérance, se prolongeant vers le bulbe et ayant amené des signes cérébelleux par atteinte du pédoncule cérébelleux moyen, il était peu vraisemblable devant l'absence de troubles moteurs pyramidaux (en dehors du signe de Babinski), d'hémiplégie alterne, de troubles sensitifs.

On soupçonne donc davantage l'existence d'une tumeur cérébelleuse ayant secondairement amené la compression du bulbe et l'apparition du Babinski et de signes de déficit moteur, du côté du facial et du glosso-pharyngien et l'on demanda au Docteur Des-

gouttes d'intervenir par une large trépanation décompressive portant sur la fosse cérébrale postérieure.

Le malade mourut de choc bulbaire, sur la table d'opération, dès le début de l'anesthésie, l'autopsie permit de se rendre compte de la nature et du siège de la tumeur : on a vu comment par sa diffusion et ses prolongements, elle pouvait réaliser un complexus-clinique aussi divers, et, pour ainsi dire, si mal centré.

CHAPITRE IV

Symptomatologie : cas à symptômes limités, sans réaction générale

Alors que les cas précédents se présentaient avec des symptômes généraux attirant immédiatement l'attention sur une tumeur et permettant d'en discuter le diagnostic, les cas de ce second groupe ne donnent que des symptômes tout à fait limités, sans réaction cérébrale générale. Dans notre observation on verra un sujet qui, assez brusquement comme s'il avait eu un ictus, présenta une monoplégie. Tout chez lui, y compris son âge, permettait de penser à un petit foyer de ramollissement cortical. Or il portait une petite tumeur du fond d'un sillon.

OBSERVATION III (R. A. 567) (1)

Pierre B..., employé de soierie, autrefois cultivateur, 66 ans, domicilié à Thurins (Rhône).

Mère morte à 90 ans ; six frères et sœurs en bonne santé.

Marié. Femme bien portante, a 40 ans.

Le malade est remarié, une première femme est morte à 27 ans de tuberculose pulmonaire. A eu dix enfants, tous bien portants. Pas de fausse couche. La syphilis est niée, ainsi que l'alcoolisme.

Pas de maladies antérieures.

La maladie actuelle a débuté le 22 septembre 1922. En revenant de son travail, brusquement, le malade éprouve de l'engourdissement des doigts de la main droite, sans fourmillements, ni troubles sensitifs subjectifs.

Il y a huit jours, la parésie, qui était jusque-là localisée à l'avant-bras, a gagné tout le bras et les muscles de l'épaule.

Depuis le début de sa maladie, le malade a présenté sept crises de tremblement du bras, qui durent de cinq minutes à un quart d'heure.

Actuellement (9 octobre 1922, date d'entrée dans le Service de Neurologie), le malade n'accuse alors aucun trouble sensitif, mais seulement de la gêne dans les mouvements.

A l'examen, le bras droit est pendant le long du corps en légère flexion, cependant les doigts sont fléchis dans la paume de la main.

Les mouvements actifs sont possibles jusqu'à une certaine limite ; le malade fléchit et étend l'avant-bras : l'élévation du bras est difficile. Quant aux mouvements des doigts, le malade ne peut les exécuter, sauf ceux du pouce et de l'index.

La force est notablement diminuée.

Pas de contracture. Le bras soulevé retombe lourdement.

Les réflexes sont vifs des deux côtés, mais cependant ils paraissent être plus vifs à droite.

(1) Cette observation a été signalée, sans commentaire, dans la thèse de PUIG. Nous avons pu en étudier les pièces dans le laboratoire de M. BÉRIEL.

Réflexes patellaires et achilléens normaux. Pas de Babinski. Aucun signe d'irritation de la voie pyramidale.

Pas de troubles sensitifs objectifs.

Aux yeux. Pas de paralysie extrinsèque, ni intrinsèque ; les pupilles réagissent bien à la lumière.

L'examen viscéral ne révèle rien de particulier, sauf une éventration assez considérable, pour laquelle le malade porte un bandage.

Rien à l'auscultation cardiaque, sauf un deuxième bruit un peu claqué au foyer aortique.

La tension artérielle montre une différence de 1,5 au profit du côté gauche (15 à gauche, 13,5 à droite). On ne trouve aucun signe pouvant faire penser à une ectasie aortique.

6 novembre 1922. — Le malade a constaté hier l'apparition rapide d'une impotence du membre inférieur droit sans ictus, sans vertiges.

A l'examen, on constate effectivement une parésie notoire bien que le talon puisse être détaché et maintenu pendant quelques instants. Cette parésie est flasque, sans exagération de la réflexivité tendineuse, sans trépidation, sans clonus. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion. On note, par la manœuvre de P. Marie et Foix, une exagération des réflexes de défense ; toutefois, un doute persiste à ce propos, où l'on peut se demander si ce n'est pas un retrait volontaire. Les réflexes cutanés abdominaux supérieurs, moyens et inférieurs droits sont manifestement abolis ; les crémastériens manquent.

L'hypothèse d'une ectasie aortique ne semble pas se confirmer ; les signes majeurs font défaut ; quant à l'hypertension artérielle relative du côté droit, elle n'existe pas en réalité et les deux radiales donnent 11 de moyenne de tension systolique.

A signaler aussi un certain degré de dysarthrie ; pas de signes de paralysie faciale.

En somme, selon toute vraisemblance, nouveau foyer de ramollissement cérébral.

29 novembre 1922. — Le malade est mort hier.

Autopsie. — L'encéphale est placé dans le formol.

2 janvier 1923. — Le malade n'avait pas eu de ponction lombaire. Etant donné l'évolution des signes et l'âge du sujet, on avait fait le diagnostic de ramollissement : on sait qu'on peut observer dans de telles lésions des crises jacksoniennes.

L'encéphale, après quelques jours de conservation dans le formol, a été examiné : on est frappé de ce fait que l'hémisphère gauche est plus volumineux et dès les coupes de la région préfrontale on note une grosse hyperplasie avec refoulement de la ligne médiane. Cette hyperplasie augmente à mesure que l'on arrive dans la région rolandique ; on ne fait que des sections très écartées et on laisse le cerveau se durcir plus complètement. Avant-hier on a fait des sections plus rapprochées et on trouve sur les coupes pédiculo-pariétales, dans le centre ovale, à la partie supérieure de l'hémisphère gauche, à un bon centimètre de l'écorce, un nodule gros comme une noisette, blanc verdâtre, un peu translucide, homogène, dur, de consistance cartilagineuse, bien limité

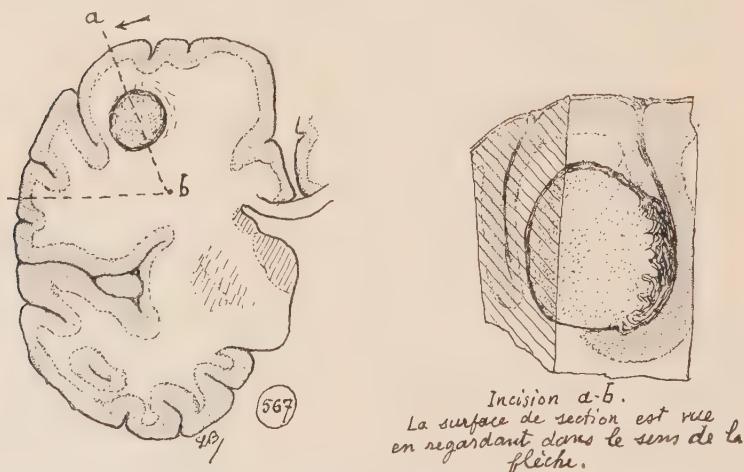


FIG. 2. - Aspect macroscopique
(cette figure ainsi que la suivante a déjà été donnée
dans la thèse de M. Puig)

par une sertissure, avec simplement un état rosé du tissu cérébral tout autour : en plein dans ce nodule, mais pas au centre, une image qui rappelle celle d'un vaisseau coupé en travers.

Sur la section, il s'agit d'une masse hyaline, ferme, qui a une teinte verdâtre. Sur la coupe, cette masse paraît libre dans la substance blanche, immédiatement sous l'écorce. Mais, lorsqu'on l'étudie sur des sections perpendiculaires à la première, on se rend compte que la tumeur touche par un de ses pôles au fond d'une circonvolution au niveau de laquelle elle tient à la méninge.

Examen histologique (docteur Bériel). — La masse même de la tumeur n'est qu'une formation anhyste, hyaline, se colorant en rose par l'éosine. Sa paroi est constituée par un épithélium en festons très délicats, libres dans l'intérieur



FIG. 3. - Coupe histologique vue à un faible grossissement

au contact de la substance hyaline et placé sur une couche sous-épithéliale, papillaire, extrêmement vasculaire. L'épithélium lui-même a plusieurs assises, mais irrégulières ; on trouve de très grosses cellules qui deviennent volumineuses et hydropiques à mesure qu'elles arrivent à la surface et qui se fondent peu à peu dans la masse hyaline qui est un produit de sécrétion. On peut voir, sur les coupes faites

au niveau de l'adhérence à la méninge du sillon, que la tumeur naît de la méninge et qu'il y a, à cet endroit, une sorte de matrice connective formant l'épaississement de la pie-mère, avec une exubérance considérable des formations papillaires et de leur épithélium à ce niveau.

CHAPITRE V

Rapport du tableau clinique et de l'état anatomique Diagnostic

Il semble impossible quand on dépouille les observations de faire un rapport entre l'état anatomique et les symptômes. Dans certains cas il existe des signes généraux, dans d'autres pas. Et si l'on veut bien comparer les deux observations I et III, on sera frappé de voir qu'avec un aspect anatomique très comparable au point de vue du siège du volume, de la forme, de la consistance de la tumeur, on avait une expression clinique totalement différente.

On comprend très bien que les malades aient des symptômes locaux du type des symptômes de déficit, comme la monoplégie signalée dans la seconde de ces observations, cela est simplement une question de siège : le néoplasme comprime des centres comme le ferait une tumeur fibreuse des méninges et entraîne une paralysie limitée. On comprend même parfaite-

ment que ces néoformations à développement lent qui refoulent la substance cérébrale sans se mêler à elle, permettent à la masse intracrânienne de s'adapter, comme dans les tumeurs fibreuses des méninges et n'entraînent pas de symptômes généraux.

Mais comment expliquer que dans les mêmes conditions, ces derniers apparaissent avec une intensité telle qu'elle domine le tableau clinique comme c'était le cas dans notre observation I. Rien ne permet d'expliquer ce syndrome. Le néoplasme ne siégeait pas dans une zone telle qu'il ait pu déterminer un retentissement direct sur la mécanique du liquide céphalo-rachidien, ni qu'il ait pu agir sur la nutrition papillaire et produire l'œdème optique. On en arrive à se demander s'il n'existe pas dans ces cas une sécrétion pathologique capable d'entraîner une réaction cérébrale générale, comme dans certains états autotoxiques. On ne peut, à ce sujet, que faire des hypothèses.

Quoi qu'il en soit, cela rend le diagnostic incertain et aléatoire.

I. — *Diagnostic dans les cas présentant des symptômes généraux*

Dans cette éventualité l'attention est évidemment attirée sur la possibilité d'une formation néoplasique. Et on est obligé de faire ce diagnostic lorsqu'on a constaté de l'œdème de la papille et lorsqu'on a pu rejeter par exclusion l'idée d'une syphilis cérébrale, d'une encéphalite, infectieuse ou non, d'un abcès ou d'une maladie générale comme l'urémie. La présence

d'un syndrome tumoral du liquide céphalo-rachidien confirme ce diagnostic. Mais comment ensuite distinguer la nature véritable de la tumeur ? Nous avouerons en être tout à fait incapables. On est fatalement entraîné à penser à un gliome.

L'étude de la tension du liquide céphalo-rachidien ne semble pas pouvoir servir beaucoup pour faire le diagnostic de la nature de ces tumeurs. Nos observations ne sont pas assez nombreuses pour qu'on puisse en tirer une conclusion générale à ce point de vue. Mais elles sont en tous cas déconcertantes, et confirment seulement combien cette recherche est délicate et sujette à causes d'erreurs ; il faut une très grande expérience, un très grand nombre de faits pour arriver à une opinion d'ensemble. Chez un de nos malades la ponction n'avait pas été faite, parce que le diagnostic de ramollissement paraissait bien certain. Dans les deux autres cas on a trouvé une fois une tension notablement exagérée (Observation II), et l'autre fois une tension approximativement normale (Observation I).

Il est probable que ces tumeurs ne doivent pas par elles-mêmes entraîner nécessairement une augmentation de tension et qu'elles peuvent se comporter comme une tumeur fibreuse de la dure-mère ; toutefois, dans l'observation III il semble qu'il y avait une sorte d'hyperplasie du tissu cérébral comme on le voit dans les gliomes : c'est dans cette observation que la tension n'avait pas été prise, le diagnostic de ramollissement paraissant certain.

Lorsqu'il s'agit de tumeurs des plexus développées

à la base de l'encéphale, intéressant les voies ventriculaires, on peut certainement avoir des augmentations de tension comme on a aussi de l'œdème de la papille, ainsi que cela existait dans l'observation II.

Dans les cas de tumeur du fond des sillons il est très certain qu'on peut avoir une tension peu ou pas modifiée (Observation I) cette absence d'hypertension devrait, en principe, faire repousser l'idée de gliome. Mais cette question n'est pas aussi simple qu'on pouvait le croire à une époque ; si les gliomes vrais augmentent nécessairement et progressivement la tension, si même cette hypertension progressive est le fait le plus frappant dans leur pathologie générale, il ne faut pas oublier que les chiffres constatés au manomètre le sont à un moment de l'évolution arbitrairement déterminé par les conditions dans lesquelles on se trouve d'examiner le malade, et que par conséquent leur interprétation est difficile : lorsqu'on se trouve relativement dans les débuts de l'évolution anatomique, le manomètre n'indique pas encore des tensions extraordinaires : or, il peut parfaitement se trouver qu'on examine le malade à ce moment-là, sans que les symptômes suffisent pour que l'on connaisse l'ancienneté exacte de l'évolution. On n'est donc pas autorisé à repousser complètement l'idée de gliome par le seul fait qu'on trouve une tension inférieure à 30, comme cela était le cas dans notre observation I. C'est évidemment là un chiffre qui doit faire hésiter pour le diagnostic et qui pourrait, dans une certaine mesure, faire plutôt penser à une des tumeurs que nous envisageons, mais cela n'entraînerait

pas la conviction. on ne peut donc pas se baser absolument sur les données manométriques.

Comme on l'aura vu, l'étude du liquide céphalo-rachidien lui-même par l'existence d'une dissociation albumino-cytologique peut apporter des indications pour l'existence d'une tumeur, mais encore cela n'est-il pas constant. En tous cas, cela ne départagerait pas la question de la nature de cette tumeur.

II. — *Diagnostic des cas à symptômes limités*

Dans ces cas, c'est le diagnostic de tumeur lui-même qui se montre quasi-impossible. On fait nécessairement le diagnostic de lésions limitées, et les symptômes permettent facilement une localisation. Mais il n'y a rien qui permette de reconnaître la nature même de la lésion. Les symptômes qui distinguent les tumeurs des autres processus locaux ne peuvent guère être que des symptômes généraux exprimant uniquement que l'on a affaire à une maladie progressive et non à une lésion accidentelle. Or, dans ces cas il n'y a pas de symptômes généraux. On peut naturellement éliminer l'idée d'une lésion syphilitique par les recherches sérologiques, mais il est bien difficile d'aller plus loin ; les recherches modernes sur l'encéphalographie artérielle, sur la ventriculographie pourraient donner des résultats intéressants, mais comment pourrait-on appliquer ces méthodes dangereuses à tous les malades qui présentent ainsi des symptômes locaux, comme une monoplégie, par exemple, relevant quatre-vingt-dix-neuf fois sur cent d'un ramollissement?

III. — *Diagnostic au cours d'une intervention*

Si une intervention est pratiquée comme cela arrive généralement, lorsqu'on a pu admettre une tumeur, au nom des symptômes généraux, le diagnostic reste encore souvent impossible. Si la trépanation est faite au niveau du néoplasme, on tombe sur une surface cérébrale normale, sans tension particulière, et il faudrait explorer attentivement sur une grande surface le fond des sillons, ou pénétrer jusqu'au niveau des ventricules. C'est une conduite qui est pratiquement impossible. Même lorsqu'on est arrivé à l'intervention, le diagnostic réel nous semble donc dans la majorité des cas, impossible.

Nous regrettons d'aboutir à une conclusion aussi négative, mais nous cherchons surtout à exposer les faits, à apporter des documents espérant que l'avenir nous donnera peu à peu des moyens de reconnaissance plus précis.

Conclusions

I. — Si l'on envisage, dans le groupe des tumeurs intracraniennes les néoplasmes vrais et primitifs, c'est-à-dire si l'on élimine les tumeurs parasitaires, les granulomes, les malformations, les généralisations, et certaines tumeurs bien spéciales comme les tumeurs de la pituitaire et les néoplasmes ponto-cérébelleux, on se trouve en présence de deux grands groupes bien classiques : les gliomes et les tumeurs fibreuses des méninges ; mais on rencontrera parfois encore des formations rares, nettement distinctes des précédentes.

II. — Ces « *tumeurs rares* » ont pour caractère commun d'être bien délimitées, mais profondes, soit à la base de l'encéphale, avec infiltration le long des plexus choroïdes, soit dans les cavités ventriculaires, soit enfin dans les hémisphères eux-mêmes. Dans cette dernière catégorie, les nodules développés au fond d'un sillon, s'enkystent dans la masse cérébrale en formant un nodule bien net, et au premier abord peuvent donner l'impression d'un néoplasme développé en plein parenchyme cérébral.

III. — Au point de vue histologique, ces formations ont un aspect épithélial glandulaire. Elles paraissent d'origine choroïdienne ou épendymaire. Nous ne faisons que signaler cette correspondance ayant eu seulement en vue l'étude anatomo-clinique.

Envisagées sous ce dernier angle, ces productions forment un groupe assez particulier.

IV. — Bien que ces tumeurs soient énucléables, on ne peut pas songer dans la majorité des cas, à une thérapeutique curatrice : elles siègent très profondément, et surtout leur symptomatologie reste très confuse. Dans certains cas, elles donnent lieu à des signes généraux de tumeurs cérébrales ; mais dans d'autres elles ne donnent que des signes de localisation, de sorte que leur diagnostic est quasi-impossible. Nous rapportons précisément deux observations très comparables comme aspect anatomique, avec cependant, des symptômes totalement différents, sans que rien permette de dire pourquoi il y a eu telle ou telle expression clinique.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PIC.

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 22 Mai 1930.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GHEUSI.

TABLE DES MATIÈRES

Préface	7
<i>Chapitre Premier.</i> — Délimitation du sujet	9
<i>Chapitre II.</i> — Aspect anatomique.....	17
<i>Chapitre III.</i> — Symptomatologie : Cas à symptomatologie complexe nettement tumorale ..	21
Observations.....	23
<i>Chapitre IV.</i> — Symptomatologie : Cas à symptômes limités, sans réaction générale.....	33
<i>Chapitre V.</i> — Rapport du tableau clinique et de l'état anatomique. Diagnostic	39
Conclusions.....	45



IMP. BOSC FRÈRES & RIOU

o 42, QUAI GAILLETON ,

o o o o LYON o o o o



